

# Újszülöttkorban és később végzett primer artériás switchműtétek eredményei egy újonnan létrehozott, átfogó congenitalis szívközpontban

Király László dr. ■ Tamás Csaba dr.

Sheikh Khalifa Medical City managed by Cleveland Clinic, Institute of Cardiac Sciences, Abu Dhabi, UAE (Egyesült Arab Emírségek)

**Bevezetés:** Az újszülöttkori komplett nagyér-transzpozíció anatómiai korrekciójának (artériás switchműtét) eredményei egy adott ellátás sebészi minőségének indikátorai. **Célkitűzés:** A betegcsoportok elemzése, az artériás switchműtétek paramétereinek és eredményeinek vizsgálata és elhelyezése az ellátásban. **Módszer:** A szerzők új, teljes körű congenitalis szívellátást hoztak létre, amelyben az újszülöttkori primer korrekcióra helyezték a hangsúlyt. A nagyér-transzpozíciós betegeket két csoportba sorolták a kamrai sövényhiány megléte alapján. A társuló anomáliákat (például aortaív-hypoplasia) az anatómiai korrekcióval egy ülésben kezelték. Az újszülöttkor után jelentkező betegséget mechanikus keringéstámogatással kezelték a posztoperatív szakban. **Eredmények:** 2007–2014 között 118 artériás switchműtétet végeztek, 96,62%-os túléléssel. Kamrai sövényhiány társulása nem rontotta a morbiditást-mortalitást. A bal kamra újradzését segítő mechanikus keringéstámogatás sikeres, és átlagosan  $4,5 \pm 1,5$  nap volt. **Következtetések:** Az ellátás algoritmusai és a sebészi technika e betegcsoportban standardizálható, ami hozzájárul a magas, szövődésmenyes túlélés biztosításához és modellül szolgálhat egyéb újszülöttkori veleszületett szívhibák sikeres kezeléséhez. A mechanikus keringéstámogatás elérhetősége kulcsa az újszülöttkor után jelentkező betegség gyógyításának. Orv. Hetil., 2015, 156(25), 1014–1019.

**Kulcsszavak:** komplett nagyér-transzpozíció, posztoperatív szövődmények/mortalitás, kimenetel, újszülött/csecsemő

## Primary, single-stage arterial switch operations at a newly-established, comprehensive congenital cardiac center performed in the neonatal age and beyond

**Introduction:** Outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries with/without ventricular septal defect is a service key-performance-indicator. **Aim:** The aim of the authors was to assess patient characteristics and parameters in the perioperative course. **Method:** In the setting of a newly-established, comprehensive tertiary-care center, primary complete repair was performed including associated anomalies, e.g. transverse arch repairs. Patients with d-transposition were grouped according to coexistence of ventricular septal defect. **Results:** 118 arterial switch operations were performed between 2007 and 2014 with 96.62% survival (114/118). Ventricular septal defect and repair of associated anomalies did not yield worse outcome. Left ventricular re-training with late presentation necessitated mechanical circulatory support for  $4.5 \pm 1.5$  days. **Conclusions:** D-transposition is suitable for standardization of clinical algorithm and surgical technique. Quality standards contribute to excellent outcomes, minimize complications, and serve as blueprint for other neonatal open-heart procedures. Availability of mechanical circulatory support is key for single-stage left ventricular re-training beyond the neonatal period.

**Keywords:** transposition of great vessels/surgery, postoperative complications/mortality, treatment outcome, infant, newborn

Király, L., Tamás, Cs. [Primary, single-stage arterial switch operations at a newly-established, comprehensive congenital cardiac center performed in the neonatal age and beyond]. Orv. Hetil., 2015, 156(25), 1014–1019.

(Beérkezett: 2015. március 25.; elfogadva: 2015. április 23.)

## Rövidítések

ECMO = extracorporalis membránoxigenizáció, mesterséges keringés- és légzéztámogatás, „műszív-műtűdő”; IVS = (intact ventricular septum) ép kamrai sövény; MOF = (multi-organ-failure) többszervi elégtelenség; n/a = nem alkalmazható; NEC = nekrotizáló enterocolitis; NS = nem szignifikáns; TGA = (transposition of the great arteries) nagyér-transzpozíció; TGA-IVS = (transposition of the great arteries – intact ventricular septum) nagyér-transzpozíció – ép kamrai sövény; TGA-VSD = (transposition of the great arteries – ventricular septal defect) nagyér-transzpozíció – kamrai sövényhiány

Az újszülöttkori szívűtékek eredményei egy adott congenitalis szívsebészeti ellátás érzékeny indikátorai [1]. Újszülöttkorban számos (keringés, légzés, endokrin stb.) szervrendszerben megismételhetetlen fiziológiai átmenet zajlik. A problémák sosem korlátozódnak egy szervrendszerre, és rendszerint igen hevenyen jelentkeznek. Ez adja az újszülöttkori szívhibák és sebészetük magasabb komplexitás-, nagyobb sürgősség-, emelkedettebb morbiditás-mortalitás problematikáját [2]. Standard kezelési stratégia és sebészi technika (a nagyartériák felcserélésével és a koszorúerek átültetésével végzett úgynevezett *artériás switchműtét*) alkalmazása a komplett nagyér-transzpozícióval született betegek számára az eredmények és életkilátások drámai javulását eredményezte [3]. Retrospektív vizsgálatunk célkitűzése, hogy a munkacsoportunk által a *Sheikh Khalifa Medical City*-ben (SKMC) nagyér-transzpozíció miatt elvégzett artériás switchűtékek eredményeiről és a kezelés komplex algoritmusáról beszámoljon.

## Módszer

Munkacsoportunk egy új, átfogó szívsebészeti ellátást hozott létre a veleszületett szívhibák kezelésére az Egyesült Arab Emírségek vezető kórházában, 2007-ben [4]. Központunkban kifejezetten hangsúlyos szerepet kapott az újszülöttkori keringési veszélyállapotok sebészi ellátása. A program indulásakor az intézmény (SKMC) szakmai vezetősége jóváhagyta az összes orvosi és adminisztratív eljárást; ezt a később alakult intézeti Kutatás-Értékelési Bizottság megerősítette. A dolgozatban bemutatott adatokat az adatvédelmi előírások szigorú betartásával kezeltük; szerepeltetésükhöz megkértük és megkaptuk az intézeti vezető (Chair of Cardiac Sciences, Heart and Vascular Institute, SKMC, Abu Dhabi) engedélyét. A kezeléssel kapcsolatos minőségi indikátorok összehasonlításához az *EACTS Congenital Nemzetközi Adatbázis* összehasonlító adatait használtuk [5].

## Betegcsoportok

Jelen vizsgálatunkba minden, munkacsoportunk által artériás switchűtéttel operált kétkamrás, d-nagyér-transzpozíciós (atrioventricularis konkordancia, ventriculo-

arterialis diszkordancia) beteget felvettünk. A betegeket két csoportra osztottuk aszerint, hogy a nagyér-transzpozíció (transposition of the great arteries – TGA) alapdiagnózishoz társult-e kamrai sövényhiány (TGA-VSD) vagy nem (TGA-IVS; ép kamrai sövény: intact ventricular septum – IVS). *Késői jelentkezés* alatt a két hónapos életkoron túli referálás esetét értettük. A coronariaanatómia leírásában a leideni konvenció [6] és a Yacoub-féle osztályozást alkalmaztuk [7].

## Sebészi technika

A műtéteket medián sternotómiából, bicavalis aortakanülálással végzett extracorporalis keringés segítségével végeztük. A myocardium védelmét egyszeres dózisu *Brettschneider*-cardioplegia adásával biztosítottuk. A műtési technika részleteit illetően utalunk korábbi közleményünkre [8]. A kamrai sövényhiányt rendszerint a bal kamra kiáramlása felől zártuk. A társuló anomáliákat (például aortaív-hypoplasia, coarctatio aortae stb.) az artériás switchűtéttel egy ülésben, primeren korrigáltuk. Az aortaív rekonstrukciója során szelektív cerebrális perfúziót végeztünk 25–28 °C testhőmérsékleten. A szív és mellkasi képletek tehermentesítésére úgynevezett halasztott mellkaszárást alkalmaztunk; a szegycsontot szétterpesztve műanyag foltal zártuk a műtési területet. Posztoperatív mechanikus keringéstámogatás (extracorporalis membránoxigenizáció – ECMO) indikációját a műtét előtti paraméterek (például késői jelentkezés esetén csökkent bal kamrai izomtömeg) vagy műtét közbeni körülmények (például nehézkes coronariatranszfer, intramuralis coronaria esetén) tették szükségessé.

## Statisztikai analízis

A folyamatos változók szignifikanciájának elemzésére a párosított t-próbát, míg kategorikus változók esetén a  $\chi^2$ -tesztet alkalmaztuk. Mindkét esetben a  $p < 0,05$  értéket vettük statisztikailag szignifikánsnak. Az egyszerű tesztek elvégzéséhez elégségesnek bizonyultak az MS Excel program és az interneten elérhető statisztikai programok [9].

## Eredmények

Munkacsoportunk 118, a nagyartériák felcserélésével és a koszorúerek átültetésével járó *artériás switchműtétet* végzett d-nagyér-transzpozíció miatt 2007–2014 között. A betegek demográfiai és anatómiai ismérveit az 1. táblázat részletezi.

A két (TGA-IVS és TGA-VSD) betegcsoport között nem volt szignifikáns különbség életkor, súly tekintetében. Mindkét csoportban többségben voltak a fiúk (tanácsoszerű megjelenés). A műtési előkészítés lényeges mozzanata volt a *Rashkind-septostomia*, amely megfelelő vérkeveredést biztosított. Ezt a beavatkozást előszeret-

1. táblázat | Nagyér-transzpozíció miatt kezelt betegek sajátosságai  
(N = 118, SKMC, 2007–2014)

	TGA-IVS	TGA-VSD	Összesen	p <sup>a</sup>
Esetszám	64	54	118	n/a
Életkor <sup>b</sup> (nap)	7,5 (4–630)	9,9 (5–455)	7,8	NS
Súly <sup>b</sup> (kg)	3,2 (2,1–7)	3,1 (1,8–9)	3,2	NS
Nem (fiú/lány)	45/19	33/21	78/40	NS
Késői jelentkezés <sup>c</sup> (%)	5 (7,81)	4 (7,4)	9 (7,62)	NS
Rashkind-septostomia (%)	22 (34,4)	12 (23,2)	34 (28,8)	NS
Egyéb preoperatív rizikófaktor (%)	2 (3,12)	4 (7,41)	6 (5,1)	NS
Coronariaanatómia, Yacoub-A (%)	46* (71,88)	28 (62,22)	74 (62,71)	0,025*
Coronariaanatómia, egyéb (%)	18 (28,13)	26* (57,78)	44 (37,29)	
Yacoub-B (%)	0 (0)	3 (6,67)	3 (2,54)	NS
Yacoub-C (%)	2 (3,13)	4 (8,89)	6 (5,08)	NS
Yacoub-D (%)	7 (10,94)	5 (11,11)	12 (10,17)	NS
Yacoub-E (%)	1 (1,56)	6 (13,33)	7 (5,93)	NS
Egyéb, például single coronaria (%)	4 (6,25)	6 (13,33)	10 (8,47)	NS
Intramuralis lefutás (%)	5 (7,81)	1 (2,22)	6 (5,08)	NS
Bicuspidalis neo-aorta-billentyű (%)	2 (3,13)	2 (4,44)	4 (3,39)	NS
Coarctatio/ívhypoplasia (%)	1 (1,56)	6 (13,33)	7 (5,93)	0,028

<sup>a</sup>A p-értéket csak ott tüntettük fel, ahol statisztikailag szignifikáns különbséget találtunk; folyamatos változók esetén t-próbát, kategorikus változók esetén  $\chi^2$ -tesztet alkalmaztunk; a 0,05 alatti értékeket értelmeztük szignifikáns különbségnek.

<sup>b</sup>A folyamatos változókat mindenütt *medián (tartomány)* formában jelentettük meg.

<sup>c</sup>Késői jelentkezés: 2 hónapos életkoron túl.

\*Két paraméter közötti statisztikai különbség értéke.

IVS = (intact ventricular septum) ép kamrai sövény; n/a = nem alkalmazható; NS = nem szignifikáns; TGA = (transposition of the great arteries) nagyér-transzpozíció; VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány.

tel alkalmaztuk (közel 30%-ban) annak érdekében, hogy a betegek megfelelő stabilizálás után kerülhessenek műtetre. Ugyanezt a célt szolgálta a ductus arteriosus gyógyszeres nyitva tartása az esetek felében. Egyéb preoperatív kórállapotok – nekrotizáló enterocolitis, fertőzés-szepszis, sokszervi elégtelenség, mellékvesevérzés stb. – a betegek csak kis százalékában fordultak elő. Ezen esetekben a műtétet átlagban egy héttel kellett halasztanunk.

A betegek mintegy 8%-a az ideális életkoron túl jelentkezett. Ennek az akkori életkorra visszafelődött bal kamrai izomtömeg miatt volt jelentősége. A TGA-IVS

betegcsoportban átmeneti mesterséges keringéstámogatásra (ECMO) volt szükség (*1. alábbi!*). További két betegben korábban (más intézetben) a pulmonalis törzs beszűkítése történt, illetve kiáramlásipálya-szűkület volt jelen, amely „tréningben” tartotta a bal kamrát. A TGA-VSD-s betegekben a VSD biztosította a bal kamrai izomtömeg edzettségét.

A betegek harmadában a coronariaanatómia eltért a szokásostól (Yacoub-A). Noha a két betegcsoportban egyetlen altípus sem mutatott eltérő halmazódást, összességében a variációk előfordulása (tehát minden más, mint Yacoub-A) szignifikánsan gyakoribb volt a VSD-s betegek között ( $\chi^2$ -teszt, esélyhányados: 4,2;  $p = 0,025$ ). Intramuralis coronariát többször tapasztaltunk az ép kamrai sövényvel járó (TGA-IVS) csoportban, mint TGA-VSD esetén. A különbség nem érte el a statisztikai szignifikancia mértékét. A kamrai sövényhiány 19 esetben ( $19/45 = 42,2\%$ ) subpulmonalis helyzetben fordult elő (Taussig–Bing-anómia). Ez az anatómiai sajátosság előszeretettel társult aortaív-hypoplasiával és/vagy coarctatio aortaeval ( $\chi^2$ -teszt, esélyhányados: 26,69;  $p < 0,0001$ ).

A TGA-VSD csoportban kamrai sövényhiányt a legtöbb esetben a bal kamrai kiáramlási pályán keresztül zártuk. A módszerről, amely nem tartozik a leggyakoribb megközelítések közé, korábban beszámoltunk [10]. Előnye, hogy a defektus könnyen feltárható és elkerülhető a kisméretű képletek szétfeszítése a tricuspidalis szája-dékon át való tájékozódás során. Hátránya a sebészi pitvar-kamrai blokk veszélye és a neo-aorta-billentyű közelsége miatt, annak esetleges sérülése. Ez utóbbi komplikációval függött össze egy reoperáció: a műanyag folt kitámasztotta a neo-aorta-billentyűt és akadályozta annak szabad nyitódását és záródását. Egy kisebb VSD-folt felszabadította a billentyűtárat és műbillentyű-beültetés nem volt szükséges. Sebészi pitvar-kamrai blokk nem fordult elő a bal kamrai kiáramlási pálya felől zárt VSD-k kapcsán.

A társuló anomáliák korrekciója és a VSD zárása egyértelműen és szignifikánsan megnyújtotta a műtét egyes aspektusainak (például az extracorporalis keringés és az aortalefogás) tartamát (*2. táblázat*). A hosszabb beavatkozás és feltételezhetően velejáró nagyobb megterhelés azonban nem eredményezett rosszabb morbiditást és/vagy mortalitást. A posztoperatív szak az esetek közel 90%-ában még komplex switchműtétek után is eseménytelen volt, köszönhetően a helyreállított anatómiai viszonyoknak. A leggyakoribb posztoperatív morbiditás a supraventricularis tachycardia volt (9/14 esetben; 64,2%). Egy-egy esetben a pulmonalis ágak megtöretése és – mint említettük – a neo-aorta-billentyű elégtelensége korai, illetve késői reoperációt igényelt. A reoperációk kapcsán nem fordult elő szövődmény vagy halálozás.

A keringés mechanikus támogatására (ECMO) a posztoperatív szakban 9 (7,62%) esetben volt szükség. Amint említettük, a késői jelentkezéskor (2–3 hónapos koron túl) a bal kamra izomtömege csökkent; a gyors

**2. táblázat** | Nagyér-transzpozíció miatt artériás switchműtéten átesett betegek sajátosságai és eredményei (N = 118, SKMC, 2007–2014)

	TGA-IVS	TGA-VSD	Összesen	p <sup>a</sup>
Műtési idő <sup>b</sup> (perc)	252 (191–345)	290 (223–444)	270	0,001
Extracorporalis keringés <sup>b</sup> (perc)	162 (121–345)	185,5 (133–420)	173	0,0002
Aortalefogás <sup>b</sup> (perc)	86 (76–142)	112 (88–165)	103	0,0006
ECMO (%)	3 (4,68)	6 (11,1)	9 (7,62)	NS
Késleltetett mellkaszáras (%)	21 (34,4)	22 (51,1)	43 (41,3)	NS
Mortalitás (%)	1 (1,56)	3 (5,55)	4 (3,38)	NS
Morbiditás (%)	6 (9,34)	8 (14,8)	14 (11,8)	NS
Reoperáció (%)	1 (1,56)	1 (3,7)	2 (1,69)	NS

<sup>a</sup>A p-értéket csak ott tüntettük fel, ahol statisztikailag szignifikáns különbséget találtunk; folyamatos változók esetén t-próbát, kategorikus változók esetén  $\chi^2$ -tesztet alkalmaztunk; a 0,05 alatti értékeket értelmeztük szignifikáns különbségnek.

<sup>b</sup>A folyamatos változókat mindenütt *medián (tartomány)* formában jelenítettük meg.

ECMO = (extracorporeal membrane oxygenation) mesterséges szív-tüdő támogatás; IVS = (intact ventricular septum) ép kamrai sövény; NS = nem szignifikáns; TGA = (transposition of the great arteries) nagyér-transzpozíció; VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány.

újránövesztés alatti időszakban segít az ECMO. A „túlkoros” betegek választottan ECMO-ra kerültek és mind sikeresen túléltek. Az időtartamokból látható, hogy a bal kamrai izomtömeg 3–4 nap alatt „visszatért”, és önállóan fenn tudta tartani a nagyvérköri keringést. A jobb-, illetve a balkamra-elégtelenség áthidalásában az ECMO csak részlegesen bizonyult sikeresnek: megoldatlan hemodinamikai problémák, például valószínűsíthetően elégtelen coronariaáramlás okán fennálló myocardium-ischaemia esetén nem tudta a betegek életét megmenteni. Ugyanígy, a sokszervi elégtelenség talaján kialakult keringés-összeomlás kapcsán az „életmentő” („rescue”) ECMO csak vérzéses szövődményekhez vezetett (3. táblázat).

A három, ECMO-n elvesztett TGA-VSD beteg mellett egy további mortalitás fordult elő. Egy TGA-IVS beteg eseménytelen műtétet és korai posztoperatív szakot követően uralhatatlan tüdővérzés és akut ARDS tünetei között halt meg a műtét utáni harmadik napon. A kórlefolyás részletes elemzéséből kiderült, hogy egy, a műtét előtt induló *Pseudomonas aeruginosa*-fertőzés felángolása és elhatalmasodása lehetett az ok. Az össztúlélés 96,62% volt, amely megfelelt az európai [5] és észak-amerikai [11] statisztikák által megadott adatoknak. Az artériás switchműtétet túlélők hosszú távú utánkövetése megfelelő eredményeket mutatott. Egy beteget veszítettünk el a műtét után (későn) jelentkező pulmonális hypertonia miatt.

**3. táblázat** | Mesterséges keringéstámogatás (ECMO) artériás switchműtét után (N = 9, SKMC, 2007–2014)

	Indikáció	N	Tartam (óra)	Kimenetel
TGA-IVS	Elektív: késői jelentkezés (életkor: 3, 8, 21 hónap)	3	80, 93, 95	Túlélő
TGA-VSD	Elektív: késői jelentkezés (életkor: 8 hónap)	1	167	Túlélő
	Balkamra-elégtelenség: hypoplasziás neoaorta-billentyű	1	118	Túlélő
	Jobbkamra-elégtelenség: multiplex VSD-zárás után	1	48	Túlélő
	Balkamra-elégtelenség: feltételezett myocardialis ischaemia	2	118, 140	Meghalt
	Életmentő: rekanulálás MOF miatt	1	48	Meghalt

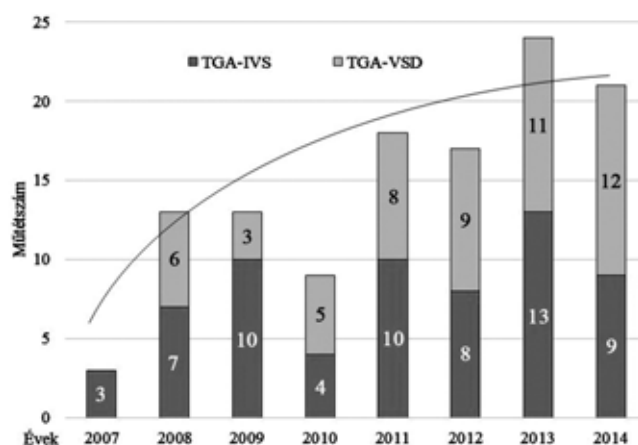
ECMO = (extracorporeal membrane oxygenation) mesterséges szív-tüdő támogatás; IVS = (intact ventricular septum) ép kamrai sövény; MOF = (multi-organ-failure) sokszervi elégtelenség; N = esetszám; TGA = (transposition of the great arteries) nagyér-transzpozíció; VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány.

## Megbeszélés

A nagyér-transzpozíció sebészi kezelése (a nagyartériák felcserélésével és a koszorúerek átültetésével végzett *artériás switchműtét*) a csecsemő-szívsebészet sikertörténete [12]. Ezt a beavatkozást az úgynevezett *indexműtétek* közé sorolják, ugyanis eredményeiből következtetni lehet egy adott csecsemő-szívsebészeti program sebészi és csapatmunkájának minőségére [13]. A kiváló eredmények elérését az segíti elő, hogy mind a sebészi technika, mind a klinikai folyamat lépései standardizálhatók. A legtöbb beteg már újszülöttkorban jelentkezik. A morfológia kevésbé változik betegről betegre, mint például Fallot-tetralógia esetén. Mindennek következtében kristályosodhattak a kezelési algoritmusok és szinte egy-egy sebészeti technika alakult ki [14].

Egy újonnan alakult és fejlődő congenitalis szívsebészeti program résztvevői számára fontos, hogy a területen dolgozó kollégák betegpreferáló centrumként tekintsenek rá [15]. A nagyér-transzpozíció előfordulási arányszámából (20–30 eset 100 000 élveszületésre) [16, 17] és az Egyesült Arab Emírségek születési számából (74 000/év) [18] 20 körüli nagyér-transzpozíciós újszülött becsülhető évente. Az orvoscsapatunk által elvégzett artériás switchműtétek éves számából arra következtethetünk, hogy az SKMC 2009–2011-re lett e beteganyagának elismert fogadóközpontja (1. ábra). A számok értelmezéséhez további adalék, hogy ezen évek alatt fo-





1. ábra

Munkacsoportunk által nagyér-transzpozíció miatt végzett artériás switchműtétek száma évenkénti bontásban (SKMC, 2007–2014, N = 118)

IVS = (intact ventricular septum) ép kamrai sövény;  
TGA = (transposition of the great arteries) nagyér-transzpozíció; VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány

lyamatosan nőtt a születésszám (a betelepülés következtében megnövekedett népességszám miatt). A 2010-ben tapasztalt esetszám-visszaesés okai között szerepelhet a 2008/2009-es gazdasági világválság demográfiai hatása az Egyesült Arab Emírségekre: elvándorlás és átmenetileg csökkenő születésszám. A 2011 után újraindult növekedéshez hozzájárulhat az is, hogy ebben az időszakban már kiépült a helyi, országos perinatológus és gyermekkardiológus szakmai hálózat, amely feltehetően tovább javította a rendellenesség korábbi alulkórismézettségét.

Az Egyesült Arab Emírségek területi gyermekkardiológiai gondozóhálózatának korábbi hiányosságaként értelmezhetjük, hogy a nagyér-transzpozíciós betegeket esetenként későn ismerték fel és jelentették központunknak. Minthogy azonban centrumunk az egész régióból (Omán és Jemen) is fogad betegeket, a késői betegjelentés gyakorlata folytatódhat. A nagyér-transzpozíció természetes lefolyásának megfelelően két hónapos életkoron túl a kamrai izomtömeg visszafejlődik [19]. A műtét után hirtelen megnövekedett utóterhelés körülményei között a csökkent izomtömegű bal kamra képtelen a keringés fenntartására [20]. A bal kamra izomerejének visszanyerésére, az „újratréningezésre” több megoldást javasoltak: a bal kamra utóterhelésének növelését a pulmonalis törzsre helyezett szűkítés segítségével (járulékos sönt készítésével vagy a nélkül) [21]. A bal kamrai izom-edzettség visszanyeréséhez szükséges időtartam hosszát illetően is több vélemény vált ismeretessé: a bostoni munkacsoport néhány napos visszaedzést elegendőnek tartott [22], míg mások több hónapos előkészítés után javasolták a befejező műtétet [23]. Ezekben a megoldásokban a kétszakaszos megközelítés volt a közös: az előkészítő műtétet követően történt meg az újabb, befejező artériás switchműtét. Az egyszakaszos megközelítés

során az anatómiai korrekciót (artériás switchműtét) elvégezzük és a bal kamrát posztoperatív mesterséges keringéstámogatással (ECMO) segítjük [24]. Munkacsoportunk – a kétszakaszos balkamra-visszaedzés vagy esetleg pitvari switchműtét helyett – az egy ülésben, ECMO-védelemben történő beavatkozást részesíti előnyben. A keringéstámogatás mértékének fokozatos csökkentésével dinamikus és noninvazív módon (echokardiográfiával) mérlegelhetjük a bal kamra funkcióját. Az ECMO-támogatás átlagtartama vizsgálatunkban  $4,5 \pm 1,5$  nap volt, amely megfelel a korábbi „gyors újradzés” tartamának [22]. Az ECMO-háttér általános szükségességét jelzi, hogy egy sikeres artériás switchműtét után fulmináns szepszisben elvesztett betegünk megmenthető lett volna respiratorikus ECMO alkalmazásával. Ez a kedvezőtlen kimenetel is nagyban hozzájárult saját ECMO-programunk felállításához 2009-ben. A perioperatív mechanikus keringéstámogatás elérhetősége mint egy ellátás minőségi indikátora bekerült a nemzeti szakmai ajánlásba is [25].

## Következtetések

Megállapítjuk, hogy a nagyér-transzpozíció kezelése azért különösen alkalmas az újonnan alapított és fejlődő congenitalis szívellátás minőségi paramétereinek megerősítésére, mert (1) a betegcsoport homogén: túlnyomórésztben újszülöttekből áll; (2) a kezelési stratégia meglehetősen standardizált: rövid előkészítés után anatómiai korrekciót végzünk (artériás switchműtét); továbbá (3) a műtét lépései és technikai megoldásai (például a coronariatranszfer mikéntje) csak kicsit változnak egyes betegek között. A műtét sebésztechnikai szempontból kezdetben kihívást jelent, de a tanulódőszak után – éppen a standardizáció lehetősége miatt – igen jó eredményeket biztosít. Ebben a fázisban leginkább a csapatmunka, például az interdiszciplináris együttműködés minősége garantálja a folyamatosan kiváló eredményeket. A sebész a szakmai kollektívába ágyazottan végzi a munkáját. A szakmai, interdiszciplináris környezetet az intézeti struktúra, külső szakmai kapcsolatok (referáló szakemberek és intézmények) és a társadalmi közösség (a betegek családjai) tartják fenn.

**Anyagi támogatás:** A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

**Szerzői munkamegosztás:** K. L.: A hipotézisek kidolgozása, vizsgálat lefolytatása, a beavatkozások elvégzése, statisztikai elemzések, a kézirat megszövegezése. T. Cs.: A vizsgálat lefolytatása, a beavatkozások elvégzése. A cikk végleges változatát mindkét szerző elolvasta és jóváhagyta.

**Érdekltségek:** A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

## Irodalom

- [1] *Jacobs, J. P., Jacobs, M. L., Austin, E. H. 3rd., et al.*: Quality measures for congenital and pediatric cardiac surgery. *World J. Pediatr. Congen. Heart Surg.*, 2012, 3(1), 32–47.
- [2] *Király, L.*: Therapeutic algorithm for newborns with congenital heart disease. In: Papp, Z., Görbe, É., Hajdú, J., et al. (eds.): *Dialogue for perinatologists. [Az újszülöttkori szívbetegségek sajátosságai. In: Papp, Z., Görbe, É., Hajdú, J., et al. (szerk.): Perinatológus párbeszéd]. White Golden Book Kereskedelmi és Kiadó Kft., Budapest, 2001. [Hungarian]*
- [3] *O'Brien, S. M., Clarke, D. R., Jacobs, J. P., et al.*: An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2009, 138(5), 1139–1153.
- [4] *Király, L., Tamás, Cs., Shipton, S. E., et al.*: Establishment of a new tertiary-care pediatric cardiology and cardiac surgery center: initial experience of case-mix and factors of quality of care. *Cardiol. Young*, 2010, 20(S1), 331.
- [5] EACTS Congenital Database. (2004) <http://www.eactscongenitaldb.org/docs>.
- [6] *Gittenberger-de Groot, A. C., Sauer, U., Oppenheimer-Dekker, et al.*: Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphological study. *Pediatr. Cardiol.*, 1983, 4(S1), 15–24.
- [7] *Yacoub, M. H., Radley-Smith, R.*: Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax*, 1978, 33(4), 418–424.
- [8] *Király, L., Hartyánszky, I., Prodán, Z.*: Right ventricle failure and outcome of simple and complex arterial switch operations in neonates. *Croat. Med. J.*, 2002, 43(6), 660–664.
- [9] Social Science Statistics. <http://www.socscistatistics.com/tests/chisquare/Default2.aspx>
- [10] *Király, L.*: Routine closure of the ventricular septal defect through the left ventricle outflow tract during arterial switch operation for d-transposition of the great arteries/ventricular septal defect. *Heart Views*, 2013, 10(1), 67.
- [11] *Jacobs, J. P., Jacobs, M. L., Mavroudis, C., et al.*: Transposition of the great arteries: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery database of the society of thoracic surgeons. *World J. Pediatr. Congenit. Heart Surg.*, 2011, 2(1), 19–31.
- [12] *Khairy, P., Clair, M., Fernandes, S. M., et al.*: Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation*, 2013, 127(3), 331–339.
- [13] *Jensen, H., Tsang, V., Ntsinjana, H., et al.*: Performance monitoring of the arterial switch operation: A moving target. AAATS Annual Meeting, Toronto, ON, Canada, 26–30 April 2014. <http://www.aats.org/annualmeeting/Program-Books/2014/57.cgi>.
- [14] *Sarris, G. E., Chatzis, A. C., Giannopoulos, N. M., et al.*: The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2006, 132(3), 633–639.
- [15] *Allen, S. W., Gauvreau, K., Boom, B. T., et al.*: Evidence-based referral results in significantly reduced mortality after congenital heart surgery. *Pediatrics*, 2003, 112(1), 24–28.
- [16] TGA prevalence and incidence. Congenital Heart Defects UK. 2012. <http://www.chd-uk.co.uk/types-of-chd-and-operations/transposition-of-the-great-arteries-tgatgy/>
- [17] *Townsend, N., Bhatnagar, P., Wickramasinghe, K., et al.*: Children and young people statistics 2013. British Heart Foundation, London. <http://www.bhf.org.uk/plugins/PublicationsSearchResults/2013&resource=G694>.
- [18] Demographics of the United Arab Emirates. 2013. <http://worldpopulationreview.com/countries/united-arab-emirates-population/>.
- [19] *Castaneda, A. R., Norwood, W. I., Jonas, R. A., et al.*: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. *Ann. Thorac. Surg.*, 1984, 38(5), 438–443.
- [20] *Kang, N., de Leval, M. R., Elliott, M., et al.*: Extending the boundaries of the primary arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Circulation*, 2004, 110(11 Suppl. 1), II123–II127.
- [21] *Lacour-Gayet, F., Piot, D., Zoghbi, J., et al.*: Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2001, 20(4), 824–829.
- [22] *Boutin, C., Wernovsky, G., Sanders, S. P., et al.*: Rapid two-stage arterial switch operation. Evaluation of left ventricular systolic mechanics late after an acute pressure overload stimulus in infancy. *Circulation*, 1994, 90(3), 1294–1303.
- [23] *Takahashi, Y., Nakano, S., Shimazaki, Y., et al.*: Echocardiographic comparison of postoperative left ventricular contractile state between one- and two-stage arterial switch operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation*, 1991, 84(5 Suppl.), III180–III186.
- [24] *Edwin, F., Mamorare, H., Brink, J., et al.*: Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum – is it safe after three weeks of age? *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.*, 2010, 11(5), 641–644.
- [25] *Daenen, W., Lacour-Gayet, F., Aberg, T., et al.*: Optimal structure of a congenital heart surgery department in Europe: by EACTS Congenital Heart Disease Committee. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 2003, 24(3), 343–351.

(Király László dr.,  
POB 51900, Abu Dhabi, UAE  
(Egyesült Arab Emírségek)  
e-mail: laszlokir@gmail.com)